FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE N° 1161

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Monique LEMAIRE, née GERBAUD

née le 15 Juin 1934 à St Etienne de Fursac (Creuse)

Présentée et soutenue publiquement le : 1962

DERMATOMYOSITE AIGUE

(Discussion du rôle étio-pathogénique de l'infection focale amygdalienne)

Président : Monsieur MOLLARET, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Monique LEMAIRE, née GERBAUD

née le 15 Juin 1934 à St Etienne de Fursac (Creuse)

Présentée et soutenue publiquement le :

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

DERMATOMYOSITE AIGUE

(Discussion du rôle étio-pathogénique de l'infection focale amygdalienne)

Président : Monsieur MOLLARET, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

1-2-1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Cinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucicaut	LENÈGRE (J.)
	Broussais	SOULIÉ (P.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgixale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) COUCEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUGAYROL (J.-Cl) TUBIANA(M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)

	MM.
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A. QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J,)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (O.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur . . . . . Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père

A ma Mère

A mon Mari

A mes Enfants

A tous les miens

A tous ceux de l'Hôpital de GUERET.

Au Professeur P. MOLLARET

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse admiration.

Au Professeur Agrégé R. BASTIN

Il nous a guidé tout au long de la rédaction de cette thèse et nous a aidé de ses précieux conseils.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

Au Docteur J. URO

Ancien interne des Hôpitaux de PARIS

Ancien chef de clinique rhumatologique

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse. Pendant quatre ans nous avons été son élève et avons pu bénéficier de la qualité de son enseignement. Il a fait preuve envers nous d'une constante amabilité.

Qu'il trouve ici l'expression de toute notre gratitude.

D E R M A T O M Y O S I T E A I G U E

(Discussion du rôle étio-pathogénique de l'infection focale amygdalienne)

oOo

I N T R O D U C T I O N

Dans le cadre discuté des collagénoses les dermatomyosites occupent une place un peu à part. Leur autonomie a été longtemps discutée et ce n'est que récemment (1949) qu'elles ont été distinguées nettement du lupus érythémateux et de la sclérodermie.

Cependant bien que leur évolution ait été transformée par la corticothérapie, certaines formes demeurent très graves et mêmes mortelles.

Ces échecs s'expliquent facilement par le fait que la pathogénie et la physiopathologie de la maladie nous échappent complètement et que nous en sommes réduits à des hypothèses.

Il paraît donc intéressant de verser au dossier "dermatomyosite" toutes les observations pouvant apporter un élément nouveau sur ce chapitre.

C'est pourquoi nous rapporterons ici un cas de dermatomyosite aiguë très grave dont l'évolution semble avoir été très améliorée par une amygdalectomie, le rôle de l'infection focale amygdalienne semblant avoir été déterminant chez notre malade.

Nous présenterons donc dans un premier temps l'observation de notre malade. Il nous a été donné d'étudier son cas d'abord dans le Service du Docteur URO à l'Hôpital de GUERET où nous étions interne et notre malade ayant été transféré ensuite à l'Hôpital Claude BERNARD nous avons pu continuer à connaître la suite de son histoire grâce à l'amabilité du Professeur MOLLARET et de ses collaborateurs.

Qu'ils veuillent bien trouver ici l'expression de tous nos remerciements.

Dans un second temps nous rappellerons quelques généralités sur les dermatomyosites et enfin nous tirerons certaines conclusions après avoir procédé à la discussion du cas de notre malade.

oOo

OBSERVATION

Notre malade, Melle. SAR... Nelly est âgée de 18 ans lorsque débute sa maladie. On ne retrouve chez elle aucun antécédent pathologique. Sa maladie débute en Décembre 1957. Au cours d'une épidémie de grippe qui frappe d'ailleurs les autres membres de sa famille, la malade présente un syndrome fait de :

- Température à 39°
- Angine rouge
- Courbatures

et qui est étiqueté "grippe". Mais quelques jours après apparaissent des arthralgies et une éruption faite :

1 - d'un placard rouge et douloureux sur le visage en particulier au niveau du front et des joues s'accompagnant d'oedème.

2 - de nodosités dures rouge-violacé enchassées dans le derme au niveau des coudes et des membres inférieurs (en particulier la face interne des jambes).

3 - Il existe également un oedème au niveau des avant-bras et des mains. D'un jour à l'autre les éléments cutanés changent de place et les arthralgies également. Elles ont intéressé pratiquement toutes les articulations des membres.

La cuti-réaction est négative, l'image thoracique normale.

La malade reçoit des antibiotiques (pénicilline-streptomycine) pendant plusieurs jours, du Cortancyl (15 mg. par jour) pendant près d'un mois et du Rimifon pendant plusieurs mois, le Médecin traitant ayant porté le diagnostic d'érythème noueux.

OBSERVATION

Notre malade, Melle. SAR... Nelly est âgée de 18 ans lorsque débute sa maladie. On ne retrouve chez elle aucun antécédent pathologique. Sa maladie débute en Décembre 1957. Au cours d'une épidémie de grippe qui frappe d'ailleurs les autres membres de sa famille, la malade présente un syndrome fait de :

- Température à 39°
- Angine rouge
- Courbatures

et qui est étiqueté "grippe". Mais quelques jours apres apparaissent des arthralgies et une éruption faite :

1 - d'un placard rouge et douloureux sur le visage en particulier au niveau du front et des joues s'accompagnant d'oedème.

2 - de nodosités dures rouge-violacé enchassées dans le derme au niveau des coudes et des membres inférieurs (en particulier la face interne des jambes).

3 - Il existe également un oedème au niveau des avant-bras et des mains. D'un jour à l'autre les éléments cutanés changent de place et les arthralgies également. Elles ont intéressé pratiquement toutes les articulations des membres.

La cuti-réaction est négative, l'image thoracique normale.

La malade reçoit des antibiotiques (pénicilline-streptomycine) pendant plusieurs jours, du Cortancyl (15 mg. par jour) pendant près d'un mois et du Rimifon pendant plusieurs mois, le Médecin traitant ayant porté le diagnostic d'érythème noueux.

La convalescence est difficile car la malade présente une asthénie et un amaigrissement intenses. Elle reste deux mois alitée et semble guérie à Pâques, les éléments cutanés ayant été les derniers à disparaître.

D'Avril à Août 1958, elle va bien et c'est en Août que survient la 2ème poussée. La malade est alors hospitalisée à l'Hôpital de GUERET, dans le service du Docteur URO.

Elle présente alors, mais en plus marqués encore, les mêmes symptômes que lors de la première poussée :

- Température à 39°
- Angine rouge intense avec stomatite et trismus,
- Douleurs articulaires
- éruption (plaque rouge sur le visage, nodosités sur les membres inférieurs et les coudes, papules rouges variant de siège d'un jour à l'autre).

L'amaigrissement est intense en particulier au niveau des membres. Il existe une dyspnée avec orthopnée et une importante tachycardie.

Des examens de laboratoire sont pratiqués :
Le 20 Août 1958 :

- Une hémoculture qui est négative
- un dosage d'urée = 0,13 g./l.
- une numération :

G.R. 3.620.000
G.B. 49.920 dont 94 % de polynucléaires
1 % d'éosinophiles
6 % des monos.

- Dans les urines : traces d'albumine.

La malade reçoit 4 Hydrocortancyl 50 mg.
+ 1 g. de terramycine.

Un prélèvement de gorge est pratiqué qui montre une flore assez abondante constituée par des cocci et diplocoques gram positif, des micrococus et quelques bâtonnets gram négatif. La culture est constituée en

majeure partie par du catarrhalis, quelques colibacilles et du staphylocoque. Le prélèvement renferme également quelques polynucléaires.

La température restant très élevée, il est rajouté au traitement de la tifomycine.

Une nouvelle numération est pratiquée le 27 Août :

- G.R. 3.840.000
- G.B. 64.860 dont 91 % de polynucléaires
  9 % de monos.

Et un examen cyto-bactériologique des urines qui est normal en dehors d'une albuminurie à 0,70 g./l.

Le tableau présenté par la malade est celui d'un état septicémique grave sans qu'il soit possible de pouvoir tirer d'autres conclusions. Néanmoins on est frappé par l'importance des douleurs des membres, le polymorphisme des manifestations cutanées, la sidération de l'état général et enfin la résistance à tout traitement.

Le 1er Septembre

La malade est mise à 6 comprimés d'oléandomycine à 100 mg., de cortisone injectable, 2 suppositoires de butazolidine.
Ce traitement paraît efficace en 5 jours.

En effet le 6 Septembre la température tombe à 37° et s'y maintiendra jusqu'à la sortie de la malade, le 15 Septembre.

Le 9 Septembre

La numération montre : 3.080.000 G.R.
21.300 G.B. dont 84 % de Polys
16 % de Monos.

Le 15 Septembre

La malade rentre chez elle et continue le même traitement en diminuant progressivement les doses.
Mais le 22 Septembre la fièvre reprend ainsi que les douleurs articulaires et l'éruption et le 26, la dysphagie.

C'est alors la 3ème poussée d'allure très grave d'emblée et la malade est adressée à l'Hôpital Claude Bernard dans le service du Professeur MOLLARET le 1er Octobre 1958.

A son entrée :

Sa température est à 39°.

Elle est très maigre et très fatiguée.

Elle présente une éruption composée :

1 - de cicatrices d'éléments anciens sous forme de larges placards de couleur brun-chamois sur les jambes et les bras.

2 - D'éléments papuleux, infiltrés, légèrement douloureux sur les jambes et le sein droit.

3 - De petits éléments maculeux sur les mains s'effaçant à la pression.

4 - D'une plaque rouge et oedémateuse sur le visage intéressant les joues et le front.

5 - Au niveau des muqueuses (palais, face interne des joues, gencives), sur un fond rouge il existe quelques petites taches blanches.

Les amygdales sont augmentées de volume avec de petits éléments pultacés.

Les articulations sont augmentées de volume, non douloureuses spontanément mais les mouvements des hanches, genoux, des coudes et des poignets sont limités par une douleur provoquée et une rétraction d'origine musculaire. En effet plus qu'un syndrome articulaire, il existe actuellement un syndrome musculaire :

- des myalgies intenses sont déterminées par l'étirement et la pression (à la cuisse l'étirement provoque des larmes),

- pratiquement tous les muscles sont contracturés en permanence sans qu'il s'agisse d'une contracture de type neurologique (pyramidale ou extra-pyramidale),

- il existe une amyotrophie globale qui prédomine cependant au quadriceps et aux éminences thénar et hypothénar et une rétraction de l'aponévrose palmaire droite avec un début de griffe.

Les genoux sont fixés en demi-flexion par la rétraction des ischio-jambiers,

- l'abdomen est difficilement dépressible, ce qui laisse un doute sur l'intégrité apparente du foie et de la rate,

- la force musculaire (difficile à apprécier) paraît normale. Il n'y a pas de trouble de la sensibilité ni de coordination motrice.

Le reste de l'examen :

Système nerveux

Réflexes ostéo-tendineux vifs avec idio-musculaires présents. Achilléens vifs, polycinétiques avec ébauche de trépidation.
Les cutanés plantaires et cutanés abdominaux sont normaux.
Les paires crâniennes sont normales.
Le coeur est normal, rapide.
Les poumons sont normaux.
Il n'existe aucun signe digestif ou urinaire. Les règles sont normales.
La gorge est rouge. Il existe une adénopathie banale cervico-spinale droite, axillaire gauche.

Au total :

- fièvre
- angine
- éruption polymorphe avec éléments noueux,
- syndrome musculaire diffus avec myalgies, rétraction, atrophie,
- atteinte de l'état général.

Le 3 Octobre 1958

La numération donne :

- G.R. : 3.870.000
- G.B. : 42.800 dont 82 % de Polys
  9 % de Monos
  8 % de Myélocytes
  1 % de Plasmocytes.

Le 4 Octobre 1959

Le nodule du sein droit augmente de volume et il apparaît quelques éléments nouveaux : nodules au niveau du sein gauche, éléments papuleux sur la main gauche.
De plus les deux mains sont fixées en flexion et douloureuses.
La température est toujours à 39°5.
La malade est mise à 10 comprimés de cortancyl et 1,5 g. de tétracycline.

Le 6 Octobre

La température est tombée à 36°. L'état général s'est très amélioré. Les mains redeviennent plus mobiles, les jambes semblent mieux s'allonger. Il n'y a aucun élément cutané nouveau, au contraire les éléments nodulaires des seins disparaissent.
On essaye de diminuer progressivement le cortancyl.

Le 7 Octobre

Une première recherche de cellules de Hargraves est négative.
L'hémoculture du 1er Octobre est stérile.
L'éruption a disparu sauf au niveau du visage où elle demeure très rouge.
Ailleurs il ne reste que des placards cicatriciels de teinte brunâtre.
Les mouvements des bras et des jambes sont également plus faciles. L'éruption muqueuse a elle aussi, totalement disparu.

Le 8 Octobre

L'amélioration continue. L'extension des jambes est complète.
De même la polynucléose diminue.

La numération donne :

- 3.880.000 G.R.
- 19.600 G.B.
  dont 84 % de Polynucléaires.

Le 9 Octobre

L'éruption du visage a disparu. Tout semble être rentré dans l'ordre.

Le 13 Octobre 1958

Résultats d'examens de Laboratoire :

- B.W. négatif
- Urines : pas d'albumine
  moins de 500 hématies/minute.

La recherche des cellules de Hargraves est toujours négative.
A l'électrophorèse : diminution des albumines et augmentation des globulines.
La ponction sternale montre une forte hyperplasie granulocytaire.

LA BIOPSIE MUSCULAIRE

L'épiderme et la partie superficielle du derme ainsi que les follicules pileux et les glandes sébacées ne présentent aucune altération. Les lésions débutent à la face profonde du derme et atteignent le maximum de leur intensité dans l'hypoderme. Elles sont constituées par des infiltrats diffus et denses de lymphocytes, d'histiocytes et en nombre sensiblement moindre de polynucléaires plus importants autour des vaisseaux, sans que l'on puisse parler d'une systématisation nette.

Ces infiltrats toujours représentés par les mêmes éléments comblent, par places, le tissu cellulo-adipeux alors qu'ailleurs ils se sont insinués dans les parois des cellules adipeuses et laissent libre la lumière des alvéoles adipeuses. Ca et là quelques fibrilles conjonctives se trouvent interposées. Aucune trace de calcification ou de nécrose. Les lésions s'étendent avec la même intensité jusqu'à la limite de la biopsie où l'on discerne quelques fibrilles musculaires.

Le 22 Octobre 1958

Alors que la malade reçoit 6 comprimés de cortancyl survient la quatrième poussée. Cette nouvelle poussée débute par de violentes douleurs dans les deux poignets.
Puis le 24 Octobre la température remonte à 39°. La malade se plaint de douleurs dans les deux poignets et les deux chevilles, de violentes douleurs musculaires dans la jambe gauche. Elle est remise à 8 comprimés de cortancyl.

Le 25 Octobre

La température demeure élevée. Il apparaît des nouures sur les coudes et les pieds. Il n'y a pas d'atteinte viscérale ou muqueuse. La malade est mise à 12 comprimés de cortancyl, 1,5 de tétracycline et 2 g. d'aspirine.

Le 30 Octobre

La température tombe, les douleurs régressent, on essaie de baisser très progressivement le cortancyl.

Le 10 Novembre

La malade reçoit 9 comprimés de cortancyl, il persiste quelques douleurs musculaires et des nodules sensibles réapparaissent sur les deux bras.

Ces nodules disparaissent en 36 à 48 h.

Le 19 Novembre 1958

Un nouveau nodule apparaît au-dessus du genou droit. La malade est mise à un nouveau traitement qui associe :

7 comprimés d'hydrocortancyl
et 6 comprimés de nivaquine.

Le 29 Novembre

Malgré le traitement des nodules de localisation variable (bras droit et gauche - jambe gauche) continuent à apparaître et à disparaître en 1 à 2 jours.

Il n'y a toujours aucune localisation viscérale. La nivaquine est bien supportée.

Le 1er Décembre

Alors que la malade reçoit 6 comprimés d'hydrocortancyl et 6 nivaquine, deux plaques rouges apparaissent sur le sein droit et des petits nodules durs, légèrement douloureux sur les deux bras et le dos.
La malade se plaint de douleurs musculaires dans les mollets.

Et le 12 Décembre survient la 5ème poussée :

La température remonte à 38°.

Les douleurs musculaires augmentent.

Il apparaît de nouveaux éléments cutanés.

La malade est mise à 10 hydrocortancyl.

On essaye dans les jours qui suivent, de baisser progressivement cette dose mais

le 6 Janvier 1959 alors que la malade reçoit 7 comprimés d'hydrocortancyl.

La température est à 38°.

Il existe une angine rouge avec stomatite et quelques éléments cutanés.

La malade se plaint de violentes douleurs thoraciques gauches et de douleurs intolérables dans les bras.

Elle est mise alors à 9 comprimés d'hydrocortancyl puis à 12.

Le 12 Janvier

La température baisse, les douleurs diminuent.

Le 15 Janvier

Un fond d'oeil est pratiqué, il est normal.

La malade subit un examen O.R.L. par le Docteur ABOULKER : "Les piliers antérieurs des amygdales sont un peu enflammés et sous eux les deux amygdales sont anfractueuses et renferment du caséum sans odeur, peu abondant, mais témoignant d'une inflammation chronique.

Pas d'adénopathies cervicales.

Rien au niveau du nez, du cavum ;otoscopie normale.

L'aspect amygdalien est celui qu'on rencontre parfois au cours des rhumatismes ou des néphrites ou plus justement, au cours de ces affections le foyer n'est souvent pas plus marqué que celui-ci. Ce qu'on peut affirmer c'est que l'amygdale n'est pas strictement saine".

Examen urinaire : pas d'albumine.
moins de 500 hématies par minute.

Le 28 Janvier

Une amygdalectomie sous pénicilline est décidée.

Histologie de l'amygdale.

L'épithélium malpighien est normal, même au fond des cryptes. La structure de l'amygdale est très remaniée. Les follicules lymphatiques ont presque totalement disparu. L'amygdale est représentée par des lymphocytes disséminés entre lesquels s'insinuent des fibres conjonctives assez épaisses, ainsi que de nombreux néo-vaisseaux.

Aucun afflux de polynucléaires.

Il s'agit d'une inflammation subaiguë, sans aucun caractère spécifique.

Culture : staphylocoques sensibles à la spiramycine.

Le 3 Février

L'état général est bon. Il n'y a pas eu de nouvelle poussée, ni articulaire, ni cutanée.

La pénicilline est arrêtée.

La numération montre :

- G.R. 4.590.000
- G.B. 13.400 dont 75 % de polys
  23 % de lymphos
  1 % de myélocytes
  1 % de métamyélocytes.

La vitesse de sédimentation est à 12 - 27 - 87.

L'urée est à 0,35 g.

Il y a moins de 500 hématies par minute dans les urines.

Le 4 Février on décide de diminuer la dose d'hydrocortancyl.

Le 13 Février la malade reçoit 10 comprimés d'hydrocortancyl. La vitesse de sédimentation est normale à 4 - 8 - 47.

Le 19 Février on arrive à 8 comprimés.

La créatine urinaire est à 0,43 g./l.
0,64 g./24 h.

La créatine à 0,60 g./l.
0,90 g./24 h.

Le 21 Mars

Pas de nouvelles poussées depuis le 9 janvier.

La malade quitte l'hôpital Claude Bernard avec un traitement comportant 6 hydro-cortancyl et 3 nivaquine.

Le 25 Mai

La malade présente des douleurs des poignets, quelques nodules apparaissent sur les cuisses et le dos des mains. Elle reprend alors 10 comprimés d'hydrocortancyl.

Elle essaie alors de baisser progressivement cette dose.

Le 18 Juin (Consultation du Dr. URO).

L'état général est bon mais il existe un certain degré d'hypercorticisme.

La tension artérielle est à 12 - 7.

L'image thoracique est normale.

Il existe seulement quelques nodosités d'allure ecchymotique au niveau de la face externe des jambes, de la paume des mains et autour des ongles.

La malade reçoit alors 6 hydro-cortancyl.

Le 15 Septembre

Elle est à nouveau hospitalisée à l'hôpital Claude Bernard pour bilan.

Elle a alors un aspect "cortisonique".

- Obésité (elle pèse 66 kgs. alors que son poids normal est de 50 kg.) avec vergetures pourpres sur l'abdomen et les fesses.

- Faciès lunaire avec acné.

- Cheveux ayant tendance à la décoloration.

- Aménorrhée.

Il n'y a pas d'hypertension artérielle.

La force musculaire est normale aux ceintures scapulaire et pelvienne mais la malade ne peut se livrer à un effort important.

On note que la masse musculaire du mollet paraît un peu grêle.

Au point de vue cutané : sur le dos aspect réticulé avec quelques téliangectasies.

Le visage est normal en dehors de l'acné.

Sur les jambes on remarque quelques rares éléments papuleux enchassés dans le derme de teinte rose. Sur l'index gauche il existe un petit nodule dur, saillant.

Les articulations sont normales.

Examens de laboratoire

- Recherche de cellules de Hargraves : négative
- Urée 0,20 g.
- Numération :
  - G.R. 4.120.000
  - G.B. 11.400 dont 84 % de polys
    15 % de lymphos
    1 % de myélocites.
- La vitesse de sédimentation est à 68 - 100 - 120.
- Le fond d'oeil est normal.
- L'examen cyto-bactériologique des urines est normal.
- La créatinurie est à 0,61 g./l.
  0,77 g./24 h.

La malade reçoit alors 5 comprimés d'hydrocortancyl et 3 de nivaquine.

En Novembre 1959

Des plaques rouges apparaissent sur la face externe des bras et des avant-bras ainsi que sur la face externe des jambes.

Au niveau des ongles des mains, aspect de bourrelet rouge et douloureux péri-unguéal.

La température demeure cependant normale.

Il existe une asthénie musculaire généralisée mais qui prédomine tout de même au niveau des membres inférieurs et dans la région lombaire.

Les muscles et les articulations sont douloureux.

Les doses d'hydrocortancyl sont augmentées à 7 comprimés.

Une légère amélioration se dessine mais,

en Janvier 1960 les douleurs augmentent ainsi que l'asthénie, la malade faisant une chute dans sa chambre est incapable de se relever. Elle présente également une violente douleur au niveau de la jambe droite à topographie sciatique.

La température est normale.

La malade reprend alors 8 comprimés d'hydrocortancyl par jour ainsi que du glycosthène per os et du paraminan intra-musculaire.

Fin Janvier 1960

Les douleurs diminuent, la malade essaye de baisser les doses d'hydrocortancyl, mais en prenant simultanément 2 puis 1 suppositoire de butazolidine.

En Mars 1960

Elle arrive à deux comprimés d'hydrocortancyl par jour et arrête la butazolidine.

En Avril 1960

Elle ne prend plus qu'1 comprimé d'hydrocortancyl. Les éléments cutanés ne reparaissent pas.

En Septembre 1960

Au cours d'une rhino-pharyngite, elle présente un bourrelet douloureux péri-unguéal qui cède à 3 hydrocortancyl par jour pendant 15 jours.

En Novembre 1960

Ses règles reviennent, elle a retrouvé un aspect physique presque normal. Son poids est de 53 kgs.

En Février 1961

La malade est en très bon état général et se considère comme normale.

Elle ne garde qu'une gêne légère à la montée des escaliers ou lorsqu'elle se relève.

Elle prend un hydrocortancyl par jour.

En Août 1961

Elle présente un oedème rouge, dur et douloureux à la face postérieure de la jambe droite qui cède à 2 hydrocortancyl pendant 4 jours.

Cet oedème est isolé et ne s'accompagne d'aucun autre signe.

En Décembre 1961

Aspect cutané complètement normal. Pas de cicatrice d'anciens éléments.

Le relief des masses musculaires semble également normal, de même que la force musculaire.

Les réflexes sont normaux.

La tension artérielle est à 10-6.

Examens de laboratoire

- Numération formule :
  - G.R. 4.720.000
  - G.B. 8.200 dont 62 % de polys
    38 % de monos
- Vitesse de sédimentation 4-9

- protides totaux 68,80 g./l. de sérum
  albumine 44,6 %
  globulines 55,4 %
  α_1 6,4
  α_2 13,9
  β 16,4
  γ 18,4

- Recherche de cellules de Hargraves négative.

- Hématies/minute 400

- Créatine urinaire 1,35 g./l.

En résumé

Chez une jeune fille de 18 ans, sans antécédents notables survient en décembre 1957 au cours d'une épidémie de grippe une angine rouge avec dysphagie s'accompagnant de fièvre à 39° et de courbatures. Quelques jours après la malade se plaint d'arthralgies et présente une éruption polymorphe (plaque rouge sur le visage, et aux membres supérieurs).

Le médecin traitant porte le diagnostic d'érithème noueux et la malade reçoit rimifon, cortancyl et streptomycine et tous ses troubles disparaissent en 2 mois environ. Les éléments cutanés étant les derniers à s'en aller. Mais elle demeure fatiguée jusqu'en Avril.

Alors qu'elle paraît guérie les mêmes symptômes réapparaissent en Août 1958.

C'est alors la deuxième poussée de sa maladie pour laquelle elle est hospitalisée à l'hôpital de GUERET où l'on est frappé d'une part par l'importance de l'altération de l'état général.

- Température à 39°

- Tachycardie

- Dyspnée

- Amaigrissement avec fonte musculaire

- La polynucléose marquée (jusqu'à 64.000 blancs avec 90 % de polynucléaires,

d'autre part, par le polymorphisme des manifestations cutanées et la résistance à tout traitement antibiotique en particulier.

L'hémoculture est négative. Il existe des traces d'albumine dans l'urine.

Ce n'est qu'au bout de 15 jours d'hospitalisation que la fièvre commence à baisser, la malade recevant alors :

- 6 comprimés d'oléandomycine
- 100 mg. de cortisone injectable
- 2 suppositoires de butazolidine.

Le 15 septembre elle quitte l'hôpital, apyrétique l'éruption étant en voie de disparition mais elle demeure très maigre et très fatiguée.

Et le 26 Septembre c'est la 3ème poussée de sa maladie avec toujours les mêmes symptômes qui réapparaissent successivement (fièvre, douleurs articulaires, éruption, dysphagie).

La malade est alors hospitalisée à l'hôpital Claude Bernard le 1er Octobre 1958 dans le service du professeur Mollaret.

A son entrée

Sa température est à 39°.

Elle présente une éruption composée :

1 - d'une plaque rouge sur les joues et le front.

2 - D'éléments papuleux infiltrés légèrement douloureux à la pression sur les jambes et le sein droit.

3 - De petits éléments maculeux sur les mains.

4 - Des cicatrices d'éléments anciens sous forme de larges placards.

5 - Au niveau des muqueuses sur un fond rouge il existe quelques petites taches blanches. Les amygdales sont augmentées de volume. Les articulations sont augmentées de volume et leurs mouvements sont limités par des douleurs et une rétraction d'origine musculaire. De plus il existe une amyotrophie prédominant aux membres.

Le reste de l'examen est négatif, en particulier l'examen neurologique. Il existe toujours une polynucléose importante (42.800 blancs dont 82 % de Polynucléaires et 9 % de formes jeunes).

Elle est mise à 10 comprimés de cortancyl et 1,5 g. de tétracycline. Ce traitement paraît efficace : la fièvre baisse, les éléments cutanés disparaissent, on essaye alors de diminuer les doses de cortancyl. La recherche de cellules de Hargraves est négative. La ponction sternale montre une forte hyperplasie granulocytaire mais c'est en fait la biopsie musculaire le 13 Octobre qui affirme le diagnostic de dermatomyosite en montrant la présence d'infiltrats diffus de lymphocytes, d'histiocytes et de polynucléaires.

Le 22 Octobre alors que la malade reçoit 6 comprimés de cortancyl survient la 4ème poussée avec : fièvre
douleurs articulaires et musculaires
éléments noueux au niveau des coudes et des pieds.

Il faut 12 comprimés de cortancyl pour venir à bout de cette poussée. Une amélioration se dessine mais des nodules de localisation variable continuent à apparaître et à disparaître en 24 à 48 h.
Les doses de cortancyl sont à nouveau diminuées.

Le 19 Novembre elle reçoit :

7 comprimés d'hydrocortancyl
et 6 nivaquine (qu'elle supportera bien).

Mais le 12 Décembre c'est la 5ème poussée avec fièvre, éruption, douleurs musculaires et le 6 Janvier angine rouge et stomatite. Elle est mise à 9, puis 12 hydrocortancyl. Les signes s'estompent et le 15 Janvier 1959, fait important dans l'histoire de notre malade, elle subit un examen O.R.L. par le Docteur ABOULKER : "l'aspect amygdalien est celui d'une inflammation subaiguë. Les amygdales ne sont pas strictement saines".

Le 28 Janvier le risque est pris de lui faire subir une amygdalectomie sous pénicilline. Et l'intervention se passe bien.

On assiste dans les jours qui suivent à une baisse de la polynucléose et à une normalisation de la vitesse de sédimentation. Les doses d'hydrocortancyl sont diminuées très progressivement et la malade quitte l'Hôpital le 21 Mars avec 6 hydrocortancyl.

Il n'y a pas de nouvelle poussée mais la malade développe un hypercorticisme important.

En Septembre 1959

La malade subit un bilan à l'Hôpital Claude Bernard alors qu'elle reçoit 5 hydrocortancyl et 3 nivaquine.
Ses examens sont normaux en dehors de la vitesse de sédimentation qui est accélérée (68-100-120).

En Novembre 1959 survient la première rechute depuis son amygdalectomie avec : asthénie musculaire
douleurs musculaires,
mais sa température demeure normale. Elle reprend alors 8 hydrocortancyl par jour, qu'elle diminuera progressivement ensuite mais en prenant simultanément 2 puis 1 suppositoires de butazolidine.

En Mars 1960

Elle arrive à 2 hydrocortancyl et arrête la butazolidine.
Vers novembre 1960 ses règles reviennent et les signes d'hypercorticisme s'estompent.

En Décembre 1961.

Elle est pratiquement normale ne gardant qu'une gêne pour se relever lorsqu'elle est accroupie et aussi à la montée des escaliers.
Ses examens de laboratoire sont normaux en particulier la vitesse de sédimentation qui est à 4-9.
Elle ne prend plus qu'un comprimé d'hydrocortancyl par jour.

Nous rappelerons maintenant quelques généralités cliniques sur les dermatomyosites puis nous aborderons les chapitres diagnostic, étio-pathogénique et thérapeutique en notant d'une part les faits généralement admis sur ces sujets et ceux pouvant se rapporter plus précisément au cas de notre malade.

Nous essaierons enfin de tirer certaines conclusions.

GENERALITES SUR LES DERMATOMYOSITES

DEFINITION

Les dermatomyosites sont des affections caractérisées :

1 - par une atteinte cutanée de type érythémato-oedémateux,

2 - par une atteinte musculaire essentiellement localisée aux muscles striés, à maximum rhizomélique faite de douleur, d'oedème et d'impotence fonctionnelle.

On distingue habituellement :

- les formes d'évolution aiguë (Wagner-Unverricht)
- les formes d'évolution chronique (Petges-Jacobi).

HISTORIQUE

En 1887 Wagner décrit sous le nom de "polymyosite aiguë" un type particulier de myosite primitive dégénératrice et inflammatoire d'évolution rapidement fatale.

En 1891 Unverricht insistant sur le syndrome cutané associé, crée le terme "dermatomyosite". Un cas semblable étudié par Potain (1875) avait été rattaché à la morve.

En 1906 Petges et Cléjat publient un cas de "sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée" suivis par Jacobi.

Ces deux observations, par leur allure chronique, s'opposent à celles de Wagner Unverricht et de nombreuses discussions interviennent sur l'opportunité de grouper ces deux affections ou de les séparer.

En 1930 Gottron est partisan de la synthèse alors de Petges, Oppenheim (1931), Dowling et Freudenthal (1938) sont d'accord pour distinguer "poïkilodermatomyosite" et "dermatomyosite de Wagner Unverricht".

Puis interviennent des études sur les polymyosites pures (Bergouignan, Furtade, Garcin et collaborateurs).

En 1936 Touraine et ses collaborateurs groupent sous le terme "cellulite sclérodermiforme extensive bénigne" la sclérodermie oedémateuse, le scléroedème de Buschke, le sclérème du nouveau-né et les dermatomyosites.

En 1939 FAVRE et DECHAUME refusant toute autonomie à la dermatomyosite la font entrer dans le cadre de la péri-artérite noueuse.
Puis à la suite des travaux de Klemperer sur les collagénoses et de Lian et son école sur les lupo-érythématoviscérites, les dermatomyosites sont incluses dans le vaste groupe des collagénoses et ne connaissent plus qu'une individualité avant tout clinique.

En 1949 O'Leary et Waisman distinguent nettement les dermatomyosites du lupus érythémateux disséminé et de la sclérodermie.

ETUDE CLINIQUE

Le début

Il peut être brutal mais il est le plus souvent progressif et insidieux. Il peut être précédé par une infection aiguë (rhino-pharyngite, scarlatine) ou par une infection focale ou par un stress quelconque.

Il se manifeste généralement :

- Soit par un syndrome musculaire fait de douleurs musculaires presque généralisées s'associant à une sensation de grande fatigue et de faiblesse extrême.

- Soit par un syndrome cutané ; érythème diffus du visage à type de coup de soleil variable dans le temps ou parfois léger érythème oedémateux péri-orbitaire.

- Soit par des troubles généraux (état fébrile, arthralgies, amaigrissement, malaise général).

- Soit par l'association de deux ou plusieurs de ces symptômes.

Plus rarement la maladie débute par un syndrome de Raynaud, un scléroédème, de la dysphagie. Il peut arriver également qu'au cours d'une affection chronique (tuberculose, cancer, rhumatisme) vienne se greffer une dermatomyosite. Ce sont alors les douleurs musculaires qui attirent l'attention.

Tous ces symptômes peuvent subir une rémission de durée variable avant que se constitue la période d'état.

LA PERIODE D'ETAT :

Elle se caractérise par la triade :

1 - Syndrome cutanéo-muqueux

2 - Syndrome musculaire

3 - Signes généraux.

I - LE SYNDROME CUTANEO-MUQUEUX :

Les lésions cutanées :

Deux symptômes dominent l'érythème et l'oedème qui associés au visage réalisent un oedème violacé péri-orbitaire qui est un des signes les plus constants.

L'érythème :

Il est constitué de placards rosés ou violacés sans bourrelets. La surface cutanée est uniformément lisse ou finement squameuse jamais hyperkératosique. Sur ce fond érythémateux se détachent de nombreuses et fines télangiectasies.

Les paupières sont généralement oedémateuses de couleur violacée et ne laissant qu'une mince fente palpébrale. Cet aspect "en lunettes" est très évocateur.

Il peut recouvrir tout le visage mais respecte habituellement le pourtour des lèvres et le lobule du nez. La même coloration peut également se retrouver sur les oreilles, le décolleté, la nuque.

Cet exanthème évolue par poussées souvent révélées par l'exposition solaire avec parfois des phases de régression. Il peut s'accompagner de signes fonctionnels discrets : prurit, sensation de brûlure.

Au niveau des membres : coudes, genoux, doigts, sont le plus souvent atteints. Au niveau des coudes et des genoux il se présente sous forme d'une nappe rouge légèrement squameuse et atrophique. Au niveau des mains il peut revêtir une disposition très évocatrice en bandes allongées le long de la face dorsale des métacarpiens et des phalanges respectant les faces latérales et les paumes. Il peut être également moins systématisé et plus limité (en ilôts épars).

L'oedème :

Il est habituellement fermé, même dur parfois douloureux et souvent variable d'un jour à l'autre. Il prédomine au tronc et à la racine des membres. Il peut, au maximum, envahir tout le corps réalisant le pseudo-myxoedème.

L'atteinte des muqueuses est habituelle mais sans caractère bien particulier ; rougeur et sécheresse de la bouche et du pharynx avec parfois quelques érosions herpétiformes ou aphtoïdes douloureuses. On peut trouver également des enduits pultacés amygdaliens et des plages leucokératosiques jugales.

D'autres aspects dermatologiques ont pu être observés :

- roséole
- urticaire
- érythème polymorphe
- éruptions papuleuses, bulleuses et pustulleuses
- nodules dermo-hypodermiques à type d'érythème noueux
- lésions purpuriques avec suffusion sanguine (Prinzing).

Elles seraient l'apanage des formes graves.

L'aspect poïkilodermique qui pour certains auteurs serait caractéristique de la forme chronique de Petges et pour d'autres ne serait qu'un aspect dermatologique de l'affection ne permettant pas d'isoler

une forme particulière. Sa topographie est capricieuse atteignant face, front, régions temporale et masseterine, cou, tronc, omoplates, région lombaire.

Il réalise des placards de taille variable aux bords assez flous dont la surface est occupée par une intrication de réseaux dont les mailles sont tantôt érythémateuses tantôt pigmentées, délimitant des espaces plus ou moins atrophiques.

Il s'y surajoute de nombreuses téliangectasies.

L'épiderme est aminci, fin. Il desquame en fines lamelles ou s'épaissit parfois en formations kératosiques notamment au niveau des oreilles et des articulations.

Il faut noter également l'aspect des ongles dans la dermatomyosite : il existe un épaississement, une hyperkératose de l'épidermicule péri-unguéal. Keinig insiste sur la "lunula symptôme" (douleur vive lorsqu'on repousse la matrice unguéale).

II - LE SYNDROME MUSCULAIRE

Tous les muscles striés peuvent être atteints.

L'atteinte est irrégulière mais on note cependant une tendance à la bilatéralité et à la symétrie. Elle prédomine généralement à la ceinture scapulaire, aux bras, au cou, aux abdominaux, aux fléchisseurs de la cuisse. Elle passe par 3 stades : oedème musculaire, atrophie et enfin myosclérose rétractile avec dureté ligneuse du muscle, limitation des mouvements passifs.

Les muscles sont douloureux spontanément et à la pression (sensation de tiraillement, de crampes). A ces douleurs s'ajoute une impotence musculaire qui, au maximum, interdit tout mouvement pouvant même réaliser un syndrome pseudo-myasthénique.

On peut observer l'atteinte des muscles moteurs de l'oeil (diplopie), des muscles du pharynx et du larynx (trouble de la déglutition et de la phonation), des muscles intercostaux et du diaphragme (gênant la respiration).

On a signalé des troubles sphinctériens.

Le coeur peut être atteint avec prédilection dans la forme dite "hémorragique" qui aboutit à la mort par insuffisance cardiaque rapide.

Dans les autres cas l'électrocardiogramme est habituellement normal.

L'électromyogramme :

Caractéristique dans de nombreux cas de dermatomyosite, parfois même le premier signe qui ait permis d'évoquer le diagnostic mais tout en sachant qu'un examen négatif n'a pas de valeur (J. Lefebvre).

Le tracé doit porter sur plusieurs muscles, le plus caractéristique est fourni par une contraction minime. Il montre des potentiels d'unités motrices très polyphasiques, déchiquetés sous-voltés et souvent étalés.

Ce tracé s'oppose à celui des amyotrophies névrogènes et des myopathies chroniques.

III - LES SIGNES GENERAUX :

La fièvre est inconstante. Lorsqu'elle existe elle est habituellement modérée autour de 38° mais elle peut également être très élevée.

Elle est souvent passagère et s'exagère au moment des poussées.

Le pouls est fréquemment plus accéléré que ne le voudrait l'élévation thermique.

L'amaigrissement est habituellement important (plusieurs dizaines de kilogs) mais parfois difficile à apprécier à cause de l'oedème. Dans les cas typiques il n'y a pas d'atteinte des viscères. On a pu noter cependant des albuminuries isolées, de légères hépato-splénomégalies, des pneumopathies dues à la paralysie des muscles respiratoires.

EXAMENS PARA-CLINIQUES :

La numération montre une anémie modérée.

La formule leucocytaire est peu modifiée en dehors d'une éosinophilie d'ailleurs inconstante mais qui peut parfois être assez élevée.

Les protéines sanguines sont à un taux normal.

Les globulines ne sont augmentées que d'une façon très inconstante contrairement à ce qu'on observe dans les autres maladies du collagène.

Les lipides ne sont pas perturbés.

La lactacidémie au repos serait élevée mais peu influencée par l'effort (De Graciansky).

Le fer sérique peut être abaissé (De Graciansky) mais parfois normal ou même augmenté (Degos).

Le seul trouble biochimique constant est la présence de créatine dans les urines à un taux souvent très élevé (0,25 g. à 1 g. ou davantage par 24 h.). Cette créatinurie n'est pas un symptôme propre aux dermatomyosites car elle se voit également dans les autres atrophies musculaires. On noterait fréquemment une baisse des 17 cétostéroïdes.

La vitesse de sédimentation des hématies est presque toujours accélérée.

HISTOLOGIE :

Les lésions de la peau sont peu caractéristiques : infiltrats lympho-histiocytaires péri-capillaires assez discrets et oedème dermique. Dégénérescence progressive des fibres collagènes, parfois présence de corps hyalins.

Les lésions du muscle :

Il semble que l'étude des lésions musculaires permette de différencier les dermatomyosites des autres maladies dites du collagène à participation cutanée et musculaire (Le Couland et Texier). D'où l'intérêt capital de la biopsie musculaire chez les malades suspects de dermatomyosite.

L'oedème est la lésion primordiale qui occupe aussi bien le tissu interstitiel que les éléments musculaires. Les fibres sont gonflées en boyaux irréguliers, parfois tassés les uns contre les autres.

Les fibres musculaires sont de volume inégal et il faut noter la diversité de leur atteinte dans le même élément ou dans un groupe de fibres.

On peut voir en effet côte à côte la disparition de la striation transversale, la dégénérescence granuleuse de fibres entières ou au contraire de fragments de fibres. Des vacuoles plus ou moins vastes peuvent occuper toute une fibre littéralement vidée de son contenu. On observe habituellement une prolifération des noyaux qui sont augmentés de volume, réticulés, disposés en chapelet.

Quelques fibrilles peuvent subsister épargnées par l'agression au milieu de ce tableau de destruction.

Entre les fibres présence d'amas de cellules rondes : les lymphorrages (Buzzard) dont la signification est discutée puisqu'on les retrouverait même dans les muscles sains (Degos).

Les lésions interstitielles sont très variées : oedème plus ou moins développé, sclérose plus ou moins abondante. La présence de nombreux noyaux est d'interprétation difficile est discutée, pour certains auteurs infiltrats exogènes, pour d'autres noyaux de fibres musculaires en voie de destruction.

Il n'y a pas d'altération des vaisseaux, sauf dans la forme hémorragique de Prinzing où il existe des hémorragies inter-vasculaires. Les filets nerveux et les plaques motrices sont normaux (Coers - Adrams).

Il est important de signaler la grande diversité des lésions d'un malade à l'autre et un essai de classification des lésions dans le temps a été proposé (Le Coulant - Texier) : oedème et sidération de l'élément noble, puis dégénérescence et enfin réaction interstitielle beaucoup plus tardive à la fois cellulaire et conjonctive. On peut d'ailleurs espérer, avec l'apparition de nouveaux corticoïdes, une modification de cette classification.

FORMES CLINIQUES

On oppose d'abord les formes aiguës (Wagner - Unverricht) aux formes subaiguës, et chroniques dans lesquelles on doit intégrer la poïkilodermatomyosite (Petges - Cléjat).

Les premières ont un pronostic vital souvent grave et la mort surviendrait dans 50 à 70 % des cas. Les secondes ont un pronostic fonctionnel réservé du fait de la contracture musculaire. Mais le pronostic

est imprévisible et d'autre part la poïkilodermie et la sclérose rétractile peuvent apparaître précocément et la distinction ne doit pas être trop absolue (Degos).

Il faut noter également qu'il est fréquent de voir le passage à la chronicité des formes type Wagner - Unverricht, l'affection se confondant alors avec la 2ème forme de dermatomyosite.

- Signalons les formes dans lesquelles l'éruption est absente : polymyosites et les formes avec atteinte discrète de l'appareil musculaire qu'objectivent l'électromyogramme ou la biopsie alors qu'au contraire les signes cutanés sont exubérants.

- Les scléro-dermatomyosites dans lesquelles l'atteinte cutanée est différente mais où l'atteinte musculaire serait analogue. Des discussions interviennent pour savoir s'il faut ou non les intégrer dans le cadre des dermatomyosites. Gottron les y intègre. De Graciansky reconnaît la parenté des syndromes.

- Les Névromyosites

Même dans les formes classiques des dermatomyosites il est souvent difficile d'éliminer la réalité d'une participation nerveuse si ce n'est pas l'intégrité des réactions électriques qualitatives classiques.

Mais dans certains cas l'atteinte nerveuse est indiscutable, manifestée par des paresthésies, des hypoesthésies et une abolition durable des réflexes tendineux que ne justifie pas la seule atrophie musculaire et surtout des modifications qualitatives des réactions électriques tendant à la dégénérescence.

Marinesco a montré l'envahissement des troncs nerveux et de certaines zones spinales par un infiltrat comparable à l'infiltrat musculaire. Rappelons que la péri-artérite noueuse peut donner des tableaux de polyradiculonévrites.

L'adéno-dermatomyosite Julien Marie a signalé dans un cas une hyperplasie ganglionnaire sans atteinte spécifique.

Autres formes cliniques :

- La forme hémorragique de Prinzing (avec présence de suffusions hémorragiques dans la peau et les muscles et atteinte myocardique);

- les formes associées :

a - à une infection

Fréquemment à une infection banale contemporaine du début de la dermatomyosite ou de l'une de ses poussées.
Plus rarement à une infection spécifique (tuberculose notée toutefois dans 21 % des cas de la statistique de Baranger).

b - à une altération endocrinienne (ovarienne - testiculaire - thyroïdienne avec métabolisme basal augmenté ou diminué suivant le cas - surrénalienne avec baisse des 17 cétostéroïdes).

c - A une tumeur maligne association fréquente (13 % des cas pour Schvermann). Il s'agirait le plus souvent de cancer des ovaires, du sein de l'appareil digestif, du poumon.

c - A une réaction non spécifique

amygdalite (11 cas sur 40 O'Leary)
sinusite
épisode grippal
"Stress" (curetage par exemple)
administration de sérums médicamenteux (anti-tétanique, anti-diphtérique).

Il faut noter aussi le rôle néfaste de l'exposition solaire et certains médicaments photosensibilateurs.

Signalons également :

- les formes pseudomyopathiques (Furtado - Alvine)
- les formes pseudomyasthéniques (Christensen - Matthews)
- les formes arthropathiques (Bergouignan - Brouster-Léger)
- les formes associées à une artérite temporale.

LE DIAGNOSTIC

De la description clinique et des lésions histologiques qui l'accompagnent on peut donc conclure à l'homogénéité du syndrome dermatomyosite que des caractères bien particuliers permettent de distinguer de syndromes cutanéo-musculaires voisins. Nous ne rappellerons ici que deux entités voisines ; le lupus érythémateux aigu et la sclérodermie.

Vu sous un angle cutanéo-musculaire (lupo-érythémato-viscérite maligne) le lupus érythémateux aigu peut poser des problèmes diagnostiques délicats. Cependant l'atteinte cutanée n'est pas la même et le polymorphisme viscéral bien plus grand. La découverte de cellules de Hargraves et du "lupus érythématéus factor" de Hazerik contribue enfin à étayer le diagnostic sur le plan biologique. De même les sclérodermies par certains aspects cutanéo-musculaires peuvent faire errer le diagnostic (sclé-ropoïkilodermatomyosite). C'est en dernière analyse l'histologie musculaire qui tranchera.

Nous reviendrons maintenant au cas particulier de notre malade. Chez elle la fièvre, l'atteinte de l'état général, l'aspect des lésions cutanées (nodosités dures rouge violacé enchassées dans le derme) ont fait d'abord porter le diagnostic d'érythème noueux malgré la cuti négative. L'évolution immédiate semble le confirmer : convalescence longue difficile mais aboutissant tout de même à un certain degré de guérison.

Mais 8 mois après survient la **rechute** et ce qui frappe en premier lieu c'est l'intensité de l'angine avec trismus marqué empêchant l'alimentation et également l'atteinte de l'état général (fièvre - tachycardie - dyspnée). La malade est dans un état "pseudo-septicémique" grave et ne réagit à aucun traitement. Il existe de plus, une éruption nodulaire atypique au niveau des membres et érythémateuse au visage et on est frappé par le polymorphisme de cet aspect cutané. A ce tableau s'ajoutent des douleurs articulaires. S'agit-il d'une septicémie, à streptocoques ? L'hémoculture demeure négative, le prélèvement de gorge est peu caractéristique.

La numération montre une anémie à 3.620.000 et surtout une polynucléose considérable (jusqu'à 64.000 blancs dont 90 % de polynucléaires). On en vient à discuter la leucose.

Et puis son état semble s'améliorer un peu sous l'influence des antibiotiques de la cortisone et de la butazolidine bien que la polynucléose reste très élevée. Mais bientôt tous les symptômes reprennent et la malade est hospitalisée à Claude Bernard où il est remarqué qu'elle présente en plus d'un syndrome général infectieux et cachectisant l'association syndrome cutané + syndrome musculaire car on s'aperçoit que les douleurs articulaires et la limitation des mouvements ont en fait une origine musculaire.

L'absence répétée de cellules de Hargraves fait éliminer le diagnostic de lupus érythémateux aigu, mais c'est en fait la biopsie musculaire qui affirme le diagnostic de dermatomyosite.

ETIO-PATHOGENIE

Les dermatomyosites sont observées dans toutes les contrées. L'âge des malades est extrêmement variable (de 5 à 71 ans) avec un maximum entre 40 & 55 ans (Le Coulant - Texier), ou 30 ans (Schuerman) et chez le jeune enfant.
L'étiologie en est inconnue mais de nombreuses hypothèses ont été émises. Nous ne nous arrêterons pas à l'étiologie hypovitaminique, le peu d'effet des thérapeutiques vitaminiques semblant incontestable.

Une étiologie endocrinienne de la maladie aurait été envisagée sur la fréquence des troubles des glandes endocrines retrouvés chez les malades atteints de dermatomyosite. Les succès hormonaux pourraient témoigner en faveur de cette hypothèse mais il paraît bien difficile de savoir si la note endocrinienne ne constitue pas un des éléments du terrain de ces malades plutôt qu'un facteur primordial.

Au congrès de rhumatologie de Namur (11 et 12 Juin 1960) une nouvelle orientation a été évoquée par des auteurs qui présentent un travail basé sur 16 cas (Lacapère, Vial et Bequignon).

L'injection intra-péritonéale de sang de 13 malades atteints de collagénose ou de polyarthrite chronique évolutive a déterminé chez la souris préalablement exempte de toxoplasmose :

a - soit une encéphalopathie toxoplasmique,

b - soit une splénomégalie qui peut atteindre au bout de 4 ou 5 passages un volume 10 fois supérieur au volume normal,

c - soit une ascite dans laquelle on retrouve des formes adultes de toxoplasma gondü.

L'examen anatomopathologique de lésions dermiques, musculaires ou vasculaires par la coloration de Mann fait apparaître des formes corpusculaires analogues à celles qui existent dans les encéphalopathies des

souris infestées par le sang des malades atteints de toxoplasmose et qu'on voit aussi dans l'encéphale des animaux toxoplasmiques infestés par contagion directe.

Le sang de sujets apparemment bien portants ou atteints d'affections non collagéniques ne provoque pas d'infestation des souris.

Nous envisagerons maintenant les intéressantes hypothèses infectieuses et allergiques de la maladie. Ces deux hypothèses étant du reste intimement mêlées.

En faveur de l'étiologie infectieuse ; la fièvre, le début aigu, l'existence d'une infection antérieure. Mais les recherches bactériologiques sont toujours, malgré les perfectionnements de plus en plus poussés, demeurées négatives.

L'hypothèse d'un virus date de Marinesco, mais aucune preuve certaine n'a pu être avancée. Pour certains auteurs ce serait là une hypothèse intéressante (Le Coulant - Texier) étayée par le fait qu'il existe des virus connus à affinité musculaire et que, par exemple, les lésions de la maladie de Bornholm seraient très voisines de celles des dermatomyosites.

L'étiologie allergique est suggérée par la fréquence du terrain allergique, de l'éosinophilie, l'évolution par poussée. Certains auteurs (Malaguzzi - Valéri) pensent qu'il faut mettre en cause des phénomènes d'auto-sensibilisation. L'agent premier (qui peut-être infectieux) provoque par sensibilisation des phénomènes allergiques qui altèrent certains tissus et, sur terrain allergisable, les protéines altérées, agissant à la manière d'antigènes, entraînent à leur tour des phénomènes de sensibilisation et des réactions allergiques qui s'entretiennent ainsi elles-mêmes. On serait en présence d'une maladie auto-entretenue.

L'agent premier peut être extrêmement variable mais il faut noter la fréquence d'un épisode infectieux contemporain du début ou de l'une des poussées d'une dermatomyosite (grippe - amygdalite - sinusite).

LE TRAITEMENT :

Les orientations thérapeutiques sont aussi diverses que les théories étio-pathogéniques dont elles découlent.

On a préconisé des médications anti-infectieuses, diverses vitamines (surtout vitamine E).

L'acide para-aminobenzoïque a donné parfois de bons résultats mais transitoires.

On a signalé aussi l'intérêt du glycocolle, du rimifon, des anti-paludéens de synthèse (Nivaquine en particulier) et également de l'huile iodée sous forme d'injections bi-quotidiennes de lipiodol, à 40 % à doses progressives (5 cm^3 à 20 cm^3) et sous surveillance stricte.

Les antibiotiques : (tétracycline en particulier) ont été également utilisés avec des résultats variables généralement décevants.

Joulia, Le Coulant et Texier signalent un résultat définitif chez une jeune fille par l'administration d'extraits cortico-surrénaux et ovariens associés à des anti-histaminiques de synthèse.

Mais en fait c'est l'A.C.T.H. ainsi que la cortisone et ses dérivés aux doses quotidiennes d'attaque de 100 à 150 mg. d'A.C.T.H. ou de 200 à 300 mg. de cortisone qui ont transformé le pronostic des dermatomyosites.

Leurs effets immédiats sont remarquables.

On peut même arriver avec un minime traitement d'entretien à une certaine forme de guérison et non plus à la chronicité.

Dans le cas de notre malade qui semble atteinte d'une dermatomyosite aiguë particulièrement grave car d'une part les poussées de sa maladie se rapprochent de plus en plus (7 mois entre la première et la seconde, puis 1 mois entre la deuxième et la troisième, 1 mois entre la troisième et la quatrième qui survient alors que la malade reçoit 30 mg. de cortancyl un mois également entre la quatrième et la cinquième qui survient aussi sous 30 mg. de cortancyl) et d'autre part il est nécessaire d'arriver à des doses considérables de cortancyl pour en venir à bout (50 et même 60 mg. par jour), la survie semble possible à ce prix mais une stabilisation paraît difficile et le pronostic lointain des plus réservés.

C'est alors, fait important dans l'histoire de notre malade, qu'on se souvient de l'épisode infectieux initial (grippe + angine) et du fait que presque toutes les poussées ont commencé également par une angine. N'y aurait-il pas là une infection focale qui entretiendrait en quelque sorte la maladie.

Le Docteur P. Aboulker, otorhinolaryngologiste de l'hôpital Claude Bernard procède à l'examen de la malade et note "que les amygdales ne sont pas strictement saines et que leur aspect témoigne d'une inflammation chronique".

Et l'on prend le risque d'une amygdalectomie.
Elle est pratiquée sous pénicilline alors que la malade reçoit 60 mg. d'hydro-cortancyl. Et l'amygdalectomie se passe bien. Il n'y a pas de choc opératoire.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'une inflammation subaiguë sans caractère spécifique.

Et la malade s'améliore :

- la leucocytose diminue ;

- la vitesse de sédimentation redevient normale.

- Les doses d'hydrocortancyl peuvent être baissées sans que survienne une nouvelle poussée.

S'agit-il d'une guérison définitive ? Non, car 5 mois après survient une rechute mais d'allure infiniment moins grave que les précédentes : juste quelques douleurs des poignets et quelques nodules cutanés. La reprise d'hydrocortancyl pendant quelques temps en vient facilement à bout.

Six mois après, nouvelle poussée marquée essentiellement par des plaques rouges sur les membres et une asthénie généralisée qui s'aggrave jusqu'en janvier 1960 où la malade est incapable de se tenir debout et présente une névralgie à topographie grossièrement sciatique.

Il semble s'agir d'une poussée de neuromyosite.

Le Docteur URO ayant eu l'occasion d'observer la malade du Professeur Coste fait le rapprochement avec notre malade.

Il faut noter cependant que ces deux nouvelles poussées sont apyrétiques l'élément "infectieux" semblant, en quelque sorte, avoir disparu du tableau.

C'est la dernière rechute vraie. La malade présente bien une fois un bourrelet péri-unguéal mais celui-ci cède facilement à 15 mg. d'hydrocortancyl.

Actuellement, après presque 5 ans d'évolution, elle a une vie et un aspect normaux. Elle ne prend plus qu'un comprimé d'hydrocortancyl par jour.

oOo

C O N C L U S I O N

Les dermatomyosites sont du point de vue clinique et histologique un syndrome particulier aux caractères bien connus. Mais l'étio-pathogénie de la maladie demeure mystérieuse de même que sa physiopathologie.

Si nous considérons le cas précis de notre malade, nous nous apercevons :

1 - de la régression de tous les signes de sa maladie sous corticothérapie intense mais de leur reprise dès la moindre tentative de baisse des doses.

2 - chaque poussée est, chez elle, précédée ou accompagnée d'une angine.

3 - à l'examen otorhinolaryngologique ses amygdales " ne sont pas strictement saines" et l'amygdalectomie semble être un fait important de l'histoire de sa maladie car ce n'est qu'à partir de ce moment-là qu'on parvient à baisser les corticoïdes sans nouvelle rechute et que le pronostic qui jusque-là paraissait gravissime avec évolution fatale quasi-certaine n'est plus le même. On arrive enfin à la stabilisation.

Sans vouloir établir une relation directe entre infection amygdalienne et dermatomyosite (l'association est notée cependant dans 11 cas sur 40 dans la statistique de O'LEARY) il nous faut constater que chez notre malade la supression de son infection focale amygdalienne a transformé l'évolution de sa maladie.

L'infection amygdalienne était-elle chez elle "l'agent premier" responsable des phénomènes d'auto-sensibilisation ?

On pourrait le concevoir, l'amygdalectomie ayant, chez notre malade brisé le cercle des réactions allergiques qu'on peut schématiser ainsi : l'agent premier provoquerait par sensibilisation des phénomènes allergiques qui altèrent certains tissus et sur ce terrain particulier les protéines altérées agissant alors à la manière d'antigènes entraîneraient à leur tour des phénomènes de sensibilisation et des réactions allergiques qui s'entretiendraient ainsi elles-mêmes.

Si l'association dermatomyosite et infection amygdalienne est assez fréquemment notée nous n'avons malheureusement pas pu retrouver dans la littérature d'autres cas ayant fait l'objet d'une amygdalectomie.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Professeur MOLLARET

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

ALAJOUANINE T., BOUDIN G., GOBCEVITCH et SCHERRER G.

Etude clinique et électromyographique d'une dermatomyosite aiguë traitée par la cortisone. Amélioration de la collagénose mais développement d'un hypercorticisme montrueux.
REVUE NEVROLOGIQUE - 1955 - 92 - N°6 - 568-578.

ARRIGHI F.

Présentation et étude d'un cas de dermatomyosite aiguë de WAGNER-UNVERRICHT.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1956 - 66 - N°3 - 300-302.

BASSET A. et MONTFORT J.

Intérêt de la corticothérapie et ses progrès dans le traitement d'une dermatomyosite.
PRESSE MEDICALE 1956 - 64 - N°73 - 1671.

BECKERT A.

Etiologie, pathogénie et traitement de la dermatomyosite.
MEDICINISTHE - KLINIL 1958 - N°29 - 1257-1261.

BUREAU Y., JANY A., BARRIERE H.

Dermatomyosite. Action d'un traitement prolongé au cortancyl.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1956 - N°5 - 516.

BUREAU Y., JARRY A., BARRIERE H.

Dermatomyosite aiguë. Action d'une association thérapeutique.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1957 - N°5 - 784-785.

BUREAU Y., JANY A., BARRIERE H., et FEVRE

Dermatomyosite aiguë. Perforation duodénale mortelle au cours d'un traitement le cortancyl.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1958 - N°3 - 327-328.

COSTE F.

Le rhumatisme.
Dermatomyosites : 178 - 182 et 215 - 218.

DEGOS R.

Les dermatomyosites.
REVUE DU PRATICIEN 1955 - 5 - N°28 - 2919 - 2926.

DEGOS R., DELORT J. et KAUFMANN P.

Dermatomyosite suraiguë à éléments bulleux et hémorragies avec cancer de l'estomac révélé à l'autopsie.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1958 - N°3 - 254-256.

DUPENAT B., GUILLAINE J. et LIOZON F.

Sclérodermatomyosite à début brutal.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1956 - N°5 - 438-439.

DE GRACIANSKY R. et BOULLE S.

Atlas de dermatologie : les dermatomyosites.

DUVERNE J.

Dermatomyosite du type Wagner - Uverricht avec aspect initial de lupus érythémateux associé à un cancer gastrique latent.
J. MED. LYON 1955 - 36 - N°853 - 565-569.

FONTAN, VERGER, COUTEAU (Melle) VERIN et PERY

Dermatomyosite aiguë chez une enfant de 5 ans, lésions cutanées polymorphes, guérison par l'A.C.T.H. et la cortisone.
ARCHIVES FRANC. DE PEDIATRIE 1956 - 13 - N°1 - 86-87.

GARAIN R., LAPRESLE J., GRUNE J. et SCHENER J.

Les polymyosites.
REVUE NEVROLOGIQUE 1955 - 92 - N°6 - 465-510.

GRAND MAISON L., DUGOIS P., DESCHAMPS J. et COLOMB

Un cas de dermatomyosite.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1957 - N°4 - 416-417.

GUIPPER C.

Dermatomyosite. Influence nerveuse et rapide de la métacortandracine. L'utilité de cette nouvelle corticothérapie en dermatologie.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1955 - N°3 - 298-300.

HADIDA E. et TIMSIT E.

Dermatomyosite.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1957 - N°4 - 387-388.

JOULIA, TEXIER, FRUCHARD et LUGARDON

Poïkilodermatomyosite subaiguë améliorée et stabilisée par la corticothérapie.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1955 - n°4 - 398.

JOULIA, LE COULANT, TEXIER, REGNIER Mme

Un nouveau cas de dermatomyosite d'évolution rapidement mortelle.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1956 - N°3 - 309-310.

LAPRESLE J., GUINER J. et ISRAEL J.

Les polymyosites.
REVUE DU PRATICIEN 1955 - 5 - n°28 - 2929-2930.

LENG-LEVY, DAVID-CHAUSSE J. SERRES A. et PACCALIN J.

Dermatomyosite aiguë à forme hémorragique actuellement stabilisée.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1958 - 68 - N°1 - 95.

LE COULANT P. et TEXIER L.

Etude histologique des lésions musculaires dans les dermatomyosites.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1957 - N°3 - 249-253.

LE COULANT P. et TEXIER L.

Les dermatomyosites.
GAZ. MED. de FRANCE 1958 - 65 - N°2 - 117-132.

MAC ELLIGOTT M.

La corticotrophine et la cortisone dans le traitement de la dermatomyosite.
BRIT. MED. J. 1956 - N° 5008 - 1509-1511.

MOLLARET P. GOULAN M., LISSAC J., MARGAIRAZ A., et KOCHNENIS A.

Dystrophies musculaires cortico-surrénales.
SEM. HOPITAUX 1960 - 76 - N°21-22 - 796-802.

NEIMANN N., LASCOMBES G., MANCIAUX M., WEILL J. et VERT P.

Sur un cas de dermatomyosite.
ARCH. FRANC. PED. 1958 - 15 - N°7 - 977-979.

SACREZ R. et VOGEL R.

Forme subaiguë de dermatomyosite. Effet du traitement hormonal.
ARCH. FRANC. PED. 1959 - 16 - N°5 - 727-732.

SCHREINER H.E.

Contribution au traitement de la dermatomyosite par la terramycine.
ARCH. KLIN. ESPERM. DERM. 1955 - 201 - N°3 - 266-276.

THIEBAULT F., FRULING L., ROHMER F. et ISCH F.

Un cas de dermatomyosite avec étude électromyographique et histologique.
REVUE NEVROL. 1955 - 92 - N°6 - 578-585.

THIEBAULT F. et GRUNER J.

MYOSITES et POLYMYOSITES.
Encyclopédie Méd. Chir. Neurologie II fas. 17185.
A 10 7 - 1958.

THIEFFRY S.

Quelques cas de dermatomyosite observés chez l'enfant.
CONCOURS MEDICAL 1958 - 78 - N°1 - 37-47.

VERGER M., BACH M., et COUTEAU Melle

Deux nouveaux cas de dermatomyosite aiguë de l'enfance.
ARCH. FRANC. PED. 1956 - 13 - N°1 - 85-86.

WATRIN J., BEUREY J., MONGEOLLE J.M. et DEGANS G.

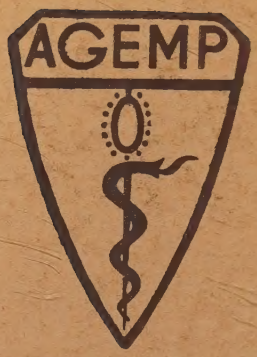
Un cas de dermatomyosite.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1955 - 62 - N°1 - 92-98.

WILLEMIN, CLOG L. et MENUT G.

A propos d'un cas de dermatomyosite.
PEDIATRIE 1956 - 11 - N°5 - 612-617.

WILHELM E. et CVETKOWICZ D. Mme

Dermatomyosite.
BUL. SOC. FRANC. DERM. 1959 - 69 - N°3 - 377-379.



AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V^e
Téléphone : ODÉon 58-90